



Universidad Nacional Mayor de San Marcos

Universidad del Perú. Decana de América

Facultad de Medicina

Unidad de Posgrado

Programa de Segunda Especialización en Medicina Humana

**Manejo de las malformaciones congénitas de miembros
superiores.**

Hogar Clínica San Juan de Dios

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

Para optar el Título de Especialista en Cirugía Ortopédica y
Traumatología

AUTOR

Víctor Leonardo ANAPAN CIQUEIROS

ASESOR

Juan José RODRÍGUEZ LAZO

Lima, Perú

2006



Reconocimiento - No Comercial - Compartir Igual - Sin restricciones adicionales

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Usted puede distribuir, remezclar, retocar, y crear a partir del documento original de modo no comercial, siempre y cuando se dé crédito al autor del documento y se licencien las nuevas creaciones bajo las mismas condiciones. No se permite aplicar términos legales o medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otros a hacer cualquier cosa que permita esta licencia.

Referencia bibliográfica

Anapan, V. Manejo de las malformaciones congénitas de miembros superiores. Hogar Clínica San Juan de Dios [Trabajo de investigación]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Medicina, Unidad de Posgrado; 2006.

RESUMEN

Las malformaciones Congénitas de Miembros superiores indudablemente se presentan con cierta frecuencia, determinando las estadísticas 10 de estas malformaciones por diez mil habitantes. Son uno de los problemas más difíciles que ha de afrontar el Cirujano Ortopedista del Miembro Superior, pueden ser uni o bilaterales, pudiendo presentarse aisladas o como componente de un Síndrome multiformativo, o de una Displasia esquelética.

La importancia del presente trabajo elaborado de 1995 al 2005, en el Hogar Clínica San Juan de Dios, Lima- Perú, radica mostrar los caminos a seguir en cada caso, comparando los trabajos nacionales con las de otros países. Determinando el momento adecuado de resolverlos quirúrgicamente, siendo el ideal de los ocho a los 18 meses en que se forma el patrón funcional de la extremidad superior. Sin embargo hay malformaciones que deben ser resueltas al día siguiente del nacimiento; para no agregar más trauma físico o psicológico del ya presentado por nuestros pacientes.

Encontramos un camino alentador, que tuvo y tendrá innumerables obstáculos, no obstante creemos dejar un asidero de experiencias en este difícil campo de la Ortopedia Infantil.

SUMMARY:

The Congenital malformations of superior Members undoubtedly are presented with certain frequency, determining the statistics 10 of these malformations for ten thousand inhabitants. They are one of the most difficult problems that the Superior Member's Surgeon Orthopedist must confront, they can be unilateral or bilateral, being able to present

isolated or as component of a Syndrome multiformativo, or of a skeletal Displasia.

The importance of the present elaborated work of 1995 at the 2005, en the Home Clinic San Juan of God, Lima - Peru, resides to show the roads to continue in each case, comparing the national works with those of other countries. Determining the appropriate moment to solve them surgically, being the ideal from the eight to the 18 months in that the functional pattern of the superior extremity is formed. However there are malformations that should be resolved the following day of the birth; for not to already add more physical or psychological trauma of the presented by our patients.

We find an encouraging road that had and he/she will have countless obstacles, nevertheless we believe to leave a handle of experiences in this difficult field of the Infantile Orthopedics.

A MIS HIJOS CON CARÍÑO.

AGRADECIMIENTO

1. Al Dr. Juan José Rodríguez Lazo, por su tutoría en la confección del presente trabajo de investigación.
2. Al Dr. Alfredo Aybar, por sus acertados consejos y orientación en la presentación del presente trabajo realizado.
3. A los profesores del H. E. Rebagliati M. que han contribuido a lo largo de los años del Residencia en mi formación profesional.
4. A mis colegas profesionales del Hogar Clínica San Juan de Dios, institución de referencia a nivel nacional, por haber depositado en mi persona la confianza de sus pacientes que requerían cirugía.
5. A los Religiosos y Directivos del Hogar Clínica San Juan que confiaron esta especialidad en mi manos durante estos últimos 17 años.
6. A mis colegas del Hospital A. Sabogal Sologuren. ESSALUD_ Callao que igualmente derivaron, confiando sus pacientes a fin de resolver cirugías de estas malformaciones, durante más de 18 años; de los 23 años laborados en esta Institución.
7. A mis familiares que han soportado las horas de ausencia y participación en sus actividades , para dedicarme a la confección del presente trabajo.
8. De forma muy especial, a mi hijo Leonardo Enrique , próximo a recibirse de Médico Cirujano y que ha de continuar la tarea emprendida por su padre.

MANEJO DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE MIEMBROS SUPERIORES EN EL HOGAR CLINICA SAN JUAN DE DIOS

INTRODUCCION

El motivo del presente trabajo es demostrar las diversas Técnica quirúrgicas utilizadas para la corrección de las diversas malformaciones congénitas de los miembros superiores, confrontándolas con las de otros autores nacionales y extranjeros. Así como establecer, en lo posible, el momento más oportuno de efectuar las intervenciones correspondientes; sin esperar largos períodos , muchas veces innecesarios, aumentando la ansiedad de las familias y el propio trauma psicológico del paciente.

El Dr. Joel Garay menciona que la prontitud en el diagnóstico y tratamiento de las diversas malformaciones congénitas esqueléticas, evitan prolongadas cirugías, por lo que la evaluación desde la misma sala de parto; es uno de los puntos más importantes en el manejo de estas afecciones.

El Dr. Pedro Angulo Pinto, destacado ortopedista infantil, peruano, de igual manera, sugiere el tratamiento precoz ortopédico conservador de todas estas malformaciones a fin de evitar que se agraven progresivamente.

Las malformaciones congénitas de miembros Superiores se presentan con cierta frecuencia, estimándose a nivel mundial un promedio de 10 ú 11 por 10,000 habitantes.

Flatt advirtió que “las malformaciones congénitas son uno de los problemas más difíciles que el cirujano de mano debe enfrentar”.

Milford observó que no se puede establecer el mismo tratamiento, aún para anomalías similares.

El momento en que debe realizarse la cirugía correctiva de estas malformaciones, se puede determinar en el momento del nacimiento o más adelante en el desarrollo del paciente.

La afectación puede ser uni o bilateral, así como la anomalía puede ser un cuadro aislado o formar parte de un síndrome malformativo o de una displasia esquelética.

Es primordial que el especialista haga un descarte lo más pronto posible, no tanto por la urgencia de la intervención quirúrgica, sino por la orientación que pueda prestársele a los padres.

Los familiares suelen padecer una considerable ansiedad por sentimientos de culpa, por el aspecto y funcionabilidad de la mano y ante la posibilidad que la prole posterior pueda presentar defectos iguales.

Es necesario que el cirujano sepa los modos de transmisión hereditaria, el tratamiento más conveniente , así como el pronóstico, para poder informar adecuadamente y aliviar la ansiedad creada en el entorno familiar.

En nuestro medio las clasificaciones adoptadas son múltiples , hallándonos mayormente con el gran problema **¿CUANDO DEBEMOS INTERVENIR QUIRURGICAMENTE?**

En el sistema de clasificación de Swanson y colaboradores, aceptado por la Sociedad Americana de la Cirugía de la Mano y por la Federación Internacional de Sociedades de Cirugía de la Mano se separan las anomalías congénitas de la mano en siete categorías; clasificación esta a la cual nos basamos en nuestro quehacer diario y por tanto en el presente trabajo. Esta se basa en alteraciones embriológicas específicas y en la cual se han eliminado confusos términos y epónimos griegos y latinos.

La clasificación de Swanson y colaboradores es:

- 1 FALLA DE LA FORMACION DE PARTES (Detención del desarrollo)
- 2 FALLA DE LA DIFERENCIACION DE PARTES
- 3 DUPLICACION O POLIDACTILIA
- 4 CRECIMIENTO EXCESIVO (Gigantismo)
- 5 CRECIMIENTO DISMINUIDO (Hipoplasia)
- 6 SINDROME DE LAS BRIDAS AMNIOTICAS (Sínd. De Streeter)
- 7 ALTERACIONES ESQUELETICAS MULTIPLES.

Las malformaciones embriológicas congénitas, hereditarias o adquiridas, se instalan en el primer trimestre de vida gestacional.

DESARROLLO GESTACIONAL

DESARROLLO PRECOZ de 0 a 3 meses.

ORGANOGENESIS : de los 4 a los 8 meses- Formación de los órganos.

DESARROLLO FETAL : de las 9 a las 40 semanas.

ORGANOGENESIS

De las 4 a 8 semanas se produce el desarrollo de los órganos



Al final de la cuarta semana aparecen signos de lo que van a ser los miembros superiores e inferiores.

Entre las 5 a 7 semanas se diferencian las extremidades que comienzan como pequeños brotes. Los dedos de las manos presentan membranas interdigitales.



MATERIAL Y METODOS

En el Hogar Clínica San Juan de Dios se obtuvieron los casos del presente trabajo. Desde el año 1990 iniciamos el manejo de las malformaciones

congénitas, no obstante y de acuerdo al desarrollo tecnológico, y nuestro propio desarrollo económico, comenzamos a llevar y realizar la estadística que motivó la elaboración de este trabajo; a partir de 1995.

Se concretó la estadística en 330 pacientes, portadores de malformaciones congénitas de miembro superior, atendidos en el HCSJ de D.; del año 1995 al 2000.

Remitiéndonos a las Historias Clínicas de los formatos del HCSJ de D; a las placas radiográficas tomadas en el Hogar Clínica SJ de D; así como a las radiografías presentadas, al momento de la consulta, de otros centros hospitalarios. El seguimiento postquirúrgico fue posible en la mayoría de los pacientes, solo en el postoperatorio inmediato; probablemente por que aproximadamente la mitad de los pacientes contabilizados, eran referidos de provincias y las dificultades de traslado a la capital no les permitía completar una evaluación final adecuada.

Las imágenes se obtuvieron en el momento de la atención, inicialmente se contó con la participación de un fotógrafo profesional, el cual se encargaba de tomar fotos y diapositivas del mismo caso. Estas imágenes posteriormente se escanearon ; para finalmente complementarlas con las ultimas fotos digitales, tomadas personalmente.

TECNICAS USADAS EN EL MANEJO QUIRURGICO

Se exponen al definir cada una de estas malformaciones congénitas, que se describen mas adelante.

RESULTADOS

MALFORMACIONES CONGENITAS MAS FRECUENTES

	Nº	%
Sindactilias	198	60
Polidactilia	51	15.5
Dedo en Gatillo	23	7
Hemimelia	16	4.8
Sind. de Streeter	15	4.5
Camptodactilia	12	3.6
Amputacion antebrazo	10	3
Otras	5	1.5
Total	330	100

Estadística elaborada por el autor en el HCSJ de D, entre 1995 y el año 2000.

En los datos procedentes de 7 centros de Gran Bretaña, Japón y Estados Unidos, señalan como más frecuentes las sindactilias, la polidactilia, las amputaciones congénitas, la camptodactilia, la clinodactilia y la mano zamba radial. En el estudio Iowa , Flatt encuentra como la más frecuente a la Sindactilia, similar a nuestra estadística del **Hogar Clínica San Juan de Dios**; mientras que en la series asiáticas, la más frecuente es la polidactilia.

DISTRIBUCION SEGUN LADO AFECTO

LADO	Nº	%
DERECHO	169	51.2
IZQUIERDO	127	38.5
BILATERAL	34	10.3
TOTAL	330	100

El miembro superior izquierdo, estadísticamente, resultó el más afectado, con un 51.2 %, contra el 38.5 del lado izquierdo y solo un 10.3 % fue bilateral.

DISTRIBUCION SEGÚN SEXO

SEXO	Nº	%
Masculino	187	56.6
Femenino	143	43.4
Total	330	100

La preferencia del sexo resultó con muy poca tendencia favoreciendo al masculino en un 56.6 %, sobre el 43.4 % acontecido en el sexo femenino.

EDAD EN LA PRIMERA CONSULTA

EDADES	Nº	%
< 1 AÑO	172	52
1 A 5 AÑOS	102	31
> 5 AÑOS	56	17
TOTAL	330	100

Sin llegar al ideal de asistir a la primera consulta en un alto porcentaje, es necesario resaltar que más de la mitad, el 52 %, de nuestros pacientes fueron llevados a su primer control antes del año de edad, precisamente en la edad más oportuna para efectuar las más convenientes soluciones quirúrgicas; que es de los ocho hasta los 18 meses, edad en que se forma el **GRAN PATRON FUNCIONAL DE LA MANO**.

Tabla 4-2 Diagnóstico de los pacientes de Yokohama

Tipo de Anomalía	Nº de Casos	Porcentaje
Sindactilia	23	10.1
Polidactilia	65	28.6
Braquidactilia	19	8.4
Braquisiondactilia	10	4.4
Sinfalangismo	1	0.5
Bridas amnióticas	3	1.3
Mano hendida	12	5.3
Ectrosindactilia	17	7.5
Amputación	16	7.0
Macroductilia	5	2.2
Pulgar Flotante	5	2.2

Hipoplasia del pulgar	3	1.3
Pulgar Trifalángico	2	0.9
Monodactilia	1	0.5
Quinto dedo flotante	1	0.5
Macroductilia	3	1.3
Clinodactilia	3	1.3
Mano zamba	14	6.1
Focomelia	2	0.9
Otros	21	9.
Total	227	

EL PATRON FUNCIONAL DE LA MANO SE FORMA DE LOS 8 A LOS 18 MESES DE EDAD. ESTA ES LA ETAPA IDEAL EN QUE DEBEN REALIZARSE LAS CORRECCIONES QUIRURGICAS.

Sin embargo y si la necesidad así lo amerita, las intervenciones quirúrgicas pueden y deben plantearse en las primeras horas del nacimiento, como es el caso de la presencia de bandas constrictivas que pudieran amputar parte o todo un miembro si se deja progresar el desarrollo. Una Sindactilia compleja que tenga atrapado a un dedo tan importante como el pulgar, que no permita la pinza funcional básica, es también indicativo de una cirugía precoz.

FOTO 1



FOTO 2



En las fotos 1 y 2 se aprecian bandas amnióticas de miembros inferiores, que amputaron dedos del pie izquierdo y progresivamente comprimían supramaleolarmente el tobillo derecho que iban separando el pie, haciéndolo redundante y desvitalizando tendones y paquete vasculonervioso, hasta amputarlo. Bandas estas que tuvieron que ser corregidas quirúrgicamente en una edad muy precoz, inmediatamente después de ser diagnosticada.

En la revisión de nuestra primera clasificación:

1. FALLA DE LA FORMACION DE PARTES

1A . Fallas Transversas:

FOTO 3



Foto 3. Menor con agenesia parcial, congénita, de miembros superiores, estas fallas transversa producen la ausencia completa de extremos distales.

En los pacientes que no requieren cirugía, por ausencia parcial o total del miembro superior, el tratamiento consiste en la adaptación precoz de una prótesis, de preferencia cuando el menor inicia el gateo; siendo imprescindible de todas maneras cuando el niño inicia la marcha independiente.



FOTO 4

Foto 4. Falla transversa de miembros superiores, congénita a nivel de codos y por añadidura presenta agenesia de Miembro inferior Derecho.

El tratamiento protésico en amputaciones a nivel del carpo no es satisfactorio. El muñón largo por debajo del codo es muy útil para estabilizar objetos y para funciones bimanuales para las que se necesita sensibilidad, por lo hay dudas que la prótesis aporte algún beneficio.

La mayoría de los niños se adaptan bien a las prótesis, aunque no es raro que los adolescentes, especialmente los varones, la rechacen durante un tiempo, para luego volver a aceptarla.

En nuestros casos y tal como lo efectúan otros especialistas, remodelamos quirúrgicamente, lo mejor posible, los muñones a fin de proporcionar un mejor lecho al aparato protésico.

Generalmente amputamos los esbozos digitales no funcionales, con fines estéticos y de apoyo psicológico.

Efectuamos transferencia de falanges del pie a la mano para dar mayor longitud, y por ende prehensión. Las falanges eran aceptadas ,
prendiendo luego de 3 a 4 meses, y a estas mismas se les efectuó alargamiento, lográndose hasta un 50 % de mayor longitud.

Estos procedimientos se llevan mejor en pacientes con dedos vacuos, es decir que están presentes sus partes blandas y ausente el armazón óseo.

FOTO 5



FOTO 6



En las fotos 5 y 6 se ha extirpado quirúrgicamente la falange proximal del cuarto dedo del pie, para ser implantada como injerto en un dedo vacío 'y que en nuestros casos tratados prendieron a los tres meses, siendo alargada esta posteriormente.

FOTO 7



Foto7. Mano con dedos vacuos, preparándose para recibir como injerto la falange tomada del pie.

FOTO 8

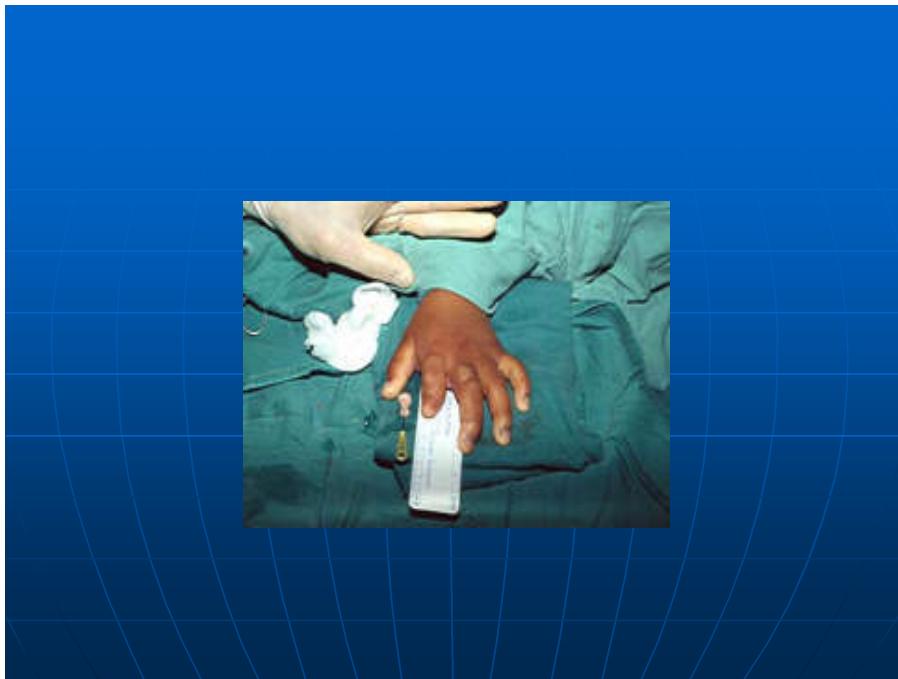


Foto 8. Se confronta la falange del pie que se injertará en el dedo indice vacuo.

FOTO 9

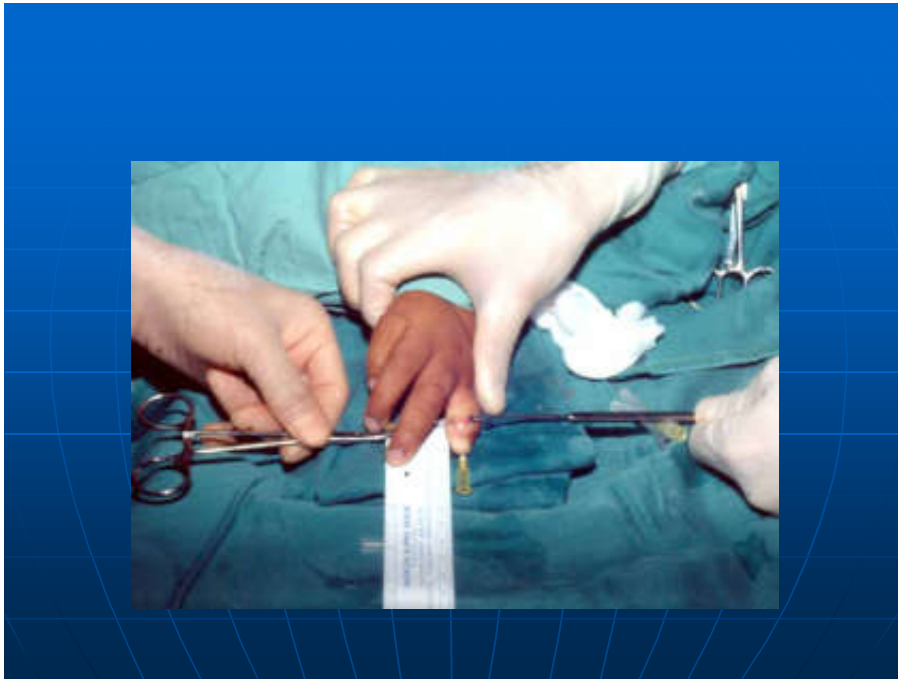


Foto 9. Falange del pie colocada en el dedo de la mano , fijada para estabilizar y orientarla, con aguja descartable, por un período de seis semanas.

Hemos realizado injertos óseos de cresta iliaca, para crear pinzas manuales básicas, mayormente en niños mayores de 10 años.

Para alargar los fragmentos óseos digitales, nos hemos valido de un mini distractor de elaboración nacional, colocados con clavos de punta roscada, de 1.8 mm. de diámetro.

FOTO 10

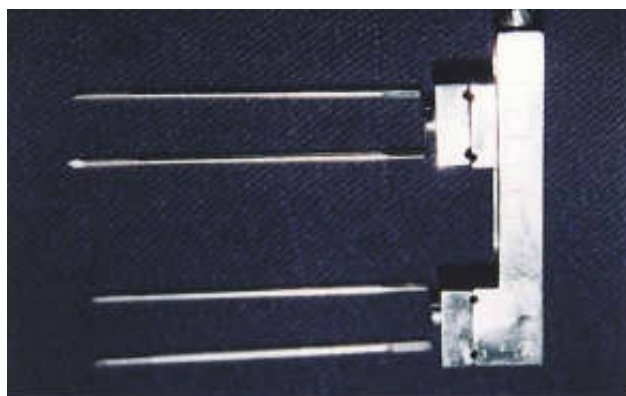




Foto 10. Minialargadores de elaboración nacional, usados en las intervenciones quirúrgicas del presente trabajo.

El procedimiento específico lo tenemos escrito en otro trabajo ya elaborado y presentado en diversas ponencias Sin embargo nos toca decir que finalmente optamos por efectuar un avance de, sólo un cuarto de vuelta cada 48 horas, por tratarse de huesos pequeños. He logrado más de 80% de alargamiento del rezago óseo, lo que es un logro funcional bastante Adecuado.

FOTO 11



Foto 11. Evolución radiográfica del alargamiento de la falange proximal del dedo índice en el que se evidencia un crecimiento final mayor de 60%.

En el aspecto estético, principalmente y tratando de aproximar los rayos digitales, evitando su arqueamiento, ejecutamos la transferencia de un rayo hacia una nueva ubicación; obviamente dentro de la misma mano.

FOTO 12



Foto 12. Postoperatorio de una mano a la que se le extirpó el tercer MTC , transfiriéndose el segundo rayo al tercer espacio.

FOTO 13



Foto 13. Vista radiográfica que nos muestra la transferencia del segundo rayo al tercer espacio, manteniéndose la nueva ubicación del segundo MTC con un aparato minifijador.

1.b. FALLAS DE LA FORMACION DE PARTES LONGITUDINALES

Se observa ausencia de huesos a lo largo de diferentes segmentos del Miembro Superior.

Dependiendo del lado en el que se halla ausente el hueso, nos encontramos con:

1.b.1. Hemimelias Preaxiales: cuando faltan huesos en el lado radial.

MANO ZAMBA RADIAL

FOTO 14





Foto 14. Paciente con agenesia radial en el que se nota la desviación de la mano y muñeca preaxialmente por falta del soporte óseo radial.

AGENESIA DEL PULGAR

FOTO 15



Foto 15. Mano Zamba, con imágenes en la que es evidente la desviación preaxial por falta de soporte esquelético radial.

PULGAR FLOTANTE

FOTO 16



Foto 16. Caso de un menor que presenta pulgar flotante bilateral.

FOTO 17



Foto 17. El menor con pulgares flotantes bilateral, acompañado de su hermana que presentaba similar anomalía congénita; que demuestra en este caso el carácter hereditario de las mencionadas alteraciones.

FOTO 18



Foto 18. Imagenes mostrando los defectos congénitos y a los menores, de pulgares flotantes. Hermanos portadores bilateralmente

FOTO 19



Foto 19 . Vista radiográfica de los pulgares flotantes, notándose la agenesia del I MTC.

A las manos zambas radiales se les practicó osteotomías de alineamiento del eje del radio, seguidas de centralización del carpo, y cuando existían rezagos del hueso cubital , a este se le efectuaba alargamiento con la finalidad de dar mayor apoyo al antebrazo y a la muñeca.

FOTO 20



Foto 21

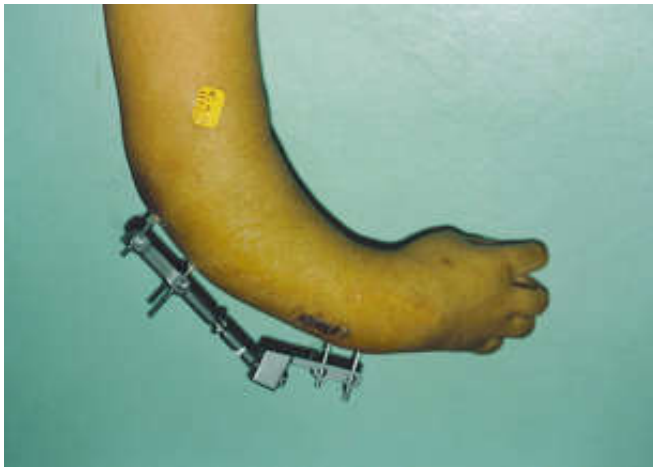


FOTO 22

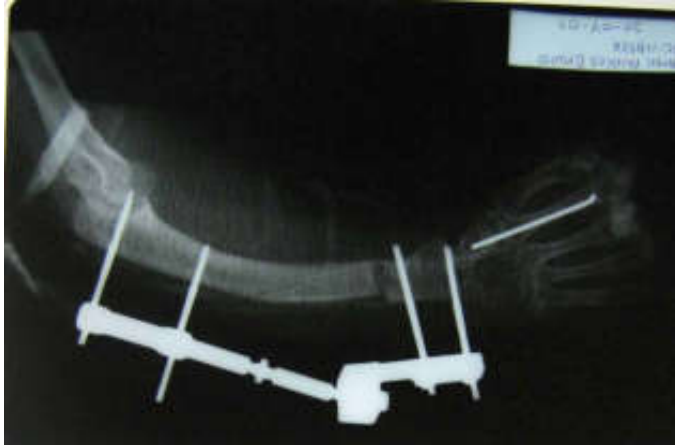
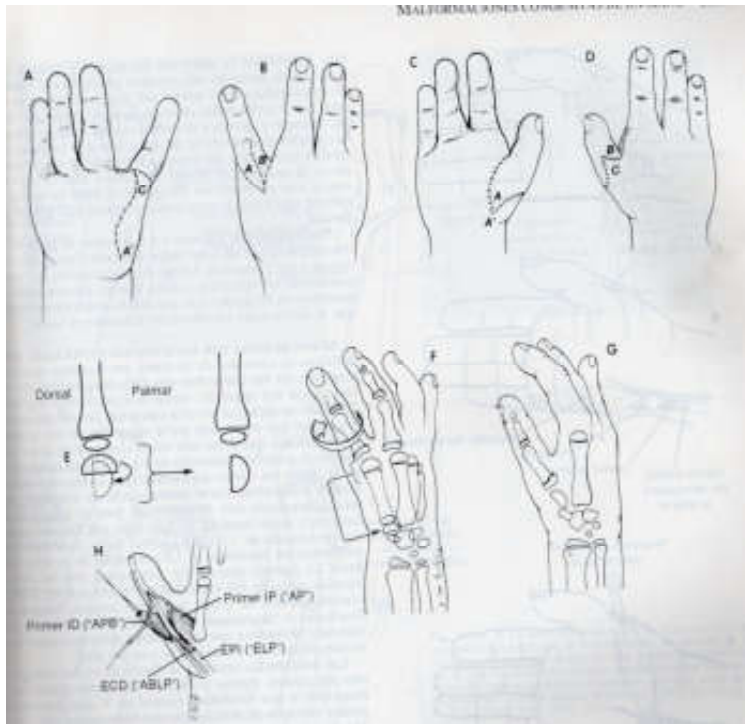


Foto 20, 21 y 22. Mano Zamba radial de una menor a la que se le efectuó osteotomía de alineamiento del Cúbito y centralización del carpo. El alineamiento del antebrazo no se realizó completamente por el marcado acortamiento existente de las partes blandas, tendones y tegumento fundamentalmente.

Las agenesias del Pulgar o Pulgares Flotantes las hemos beneficiado realizándoles: PULGARIZACION DEL INDICE. La técnica utilizada en todo los casos a sido la de Buck Gramcko, la que consiste en ostectomizar el II MTC y rotar este segundo rayo , dándole oposición, se crea de esta manera un pulgar del dedo Indice.

PULGARIZACION DEL INDICE



Técnica de Buck Gramcko para la Pulgarización del dedo índice.

FOTO 23



Foto 23. Incisiones palmares y dorsales en la Pulgarización del indice, técnica de Buck Gramcko

FOTO 24



Foto 24. Nueva orientación y el trabajo final rotando colgajos, al convertir el dedo indice en un pulgar (Técnica de Back Gramcko)

FOTO 25



FOTO 26



FOTO 27

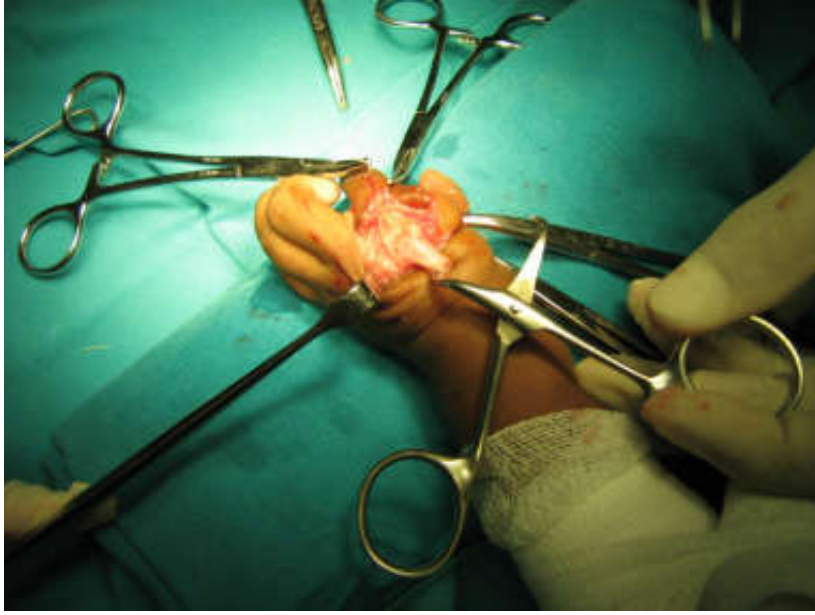


FOTO 28



FOTO 29



Fotos de la 25 a la 29 en la que se aprecia la secuencia quirúrgica de una Pulgarización del dedo índice (Técnica de Buck Gramcko)

FOTO 30



FOTO 31



FOTO 31 A



FOTO 31 B



Fotos 30 y 31, 31A, 31B. Trabajo quirúrgico finalizado de una menor que presenta agenesia de pulgar bilateralmente; agenesia del radio izquierdo (mano Zamba radial).

Pulgarización de ambos índices (Técnica de Buck Gramcko)

1.b.2. Hemimelia Postaxiales: si la falta ósea es en el lado cubital.

MANO ZAMBA CUBITAL

FOTO 32



Foto 32. Menor con mano zamba cubital y agenesia del 5º rayo. Adaptándose a su patrón funcional.

FOTO 33



Foto 33. Rx. de una mano zamba cubital. Nótese la hipoplasia del hueso cubital y la curvatura del radio.

AGENESIA DEL V RAYO

FOTO 34



Foto 34. Miembro superior con agenesia del 5º rayo y mano zamba cubital.

Con las manos Zambas cubitales se procede quirúrgicamente, con técnicas similares a la de la mano zamba cubital. Osteotomía de alineamiento del radio y centralización del carpo; fijados bajo los principios de la fijación externa , siguiendo las normas establecidas por nuestro pionero nacional el Dr. Alfredo Aybar.

FOTO 35



FOTO 36



FOTO 37



Foto 35, 36 y 37. Caso de una menor portadora de una mano zamba cubital, a la que le realizó osteotomía de alineamiento radial, con alargamiento del mismo.

1.b.3. Hemimelia Mesoaxiales: es la ausencia ósea mediales o intermedias.

FOTO 38



FOTO 39



Foto 38 y 39. Radiografía e imagen de una mano con Hemimelia mesoaxial.

Funcionan mejor y se aprecian estéticamente más agradables al realizárseles transferencia de rayos a espacios mas cercanos..

FOTO 40



Foto 40. Rx. De una hemimelia mesoaxial, con agenesia del tercer dedo, presente se encuentra el tercer MTC que fue retirado para dar mayor funcionabilidad y estetica.

FOTO 41



Foto 41. manos con hemimelia meso axial, asociado a bandas constrictivas, en la derecha se aprecia un primer paso quirúrgico de transferencia del indice al tercer espacio y reparación parcial de las bandas digitales de Streeter.

FOTO 42



Foto 42. Postquirúrgico temprano de la transferencia de un segundo rayo al tercer espacio.

2. FALLA DE LA DIFERENCIACION DE PARTES

2.1. SINOSTOSIS

Sinostosis Radio Cubital:

Falla en la separación entre el cúbito y el radio, siendo la más frecuente la del extremo proximal.

FOTO 43





Foto 43. Secuencia fotográfica de una menor con sinostosis radio cubital bilateral en la que se nota que el antebrazo derecho esta bloqueado en la supinación de 10° , y que para lograr algo de pronación tiene que abeducir el hombro. El antebrazo izquierdo se encuentra bloqueado en pronación de 20 grados, y que para llevar a neutro la muñeca y el antebrazo realiza hiperaducción del hombro. Rx de la misma niña con sinostosis radio cubital proximal bilateral.



Foto 44. No solo existe unión del radio con el cúbito, sino que además las estructuras óseas están deformadas; no está presente la forma característica de la cabeza radial, para lograr el efecto de rotación del antebrazo. Lo que dificulta más algún tipo de reparación quirúrgica.

Existen una diversidad de técnicas que intentan restituir parte de la función no desarrollada, sin embargo los resultados han sido muy pobres, incluyendo los personales. Lo que llevó a mayores beneficios funcionales fue la osteotomía desrotadora, tanto del radio como del cúbito. Teniendo en cuenta que las sinostosis radiocubitales bloquean

el antebrazo, en un 90 % de los casos, en pronación; no obstante sólo es indicativo de cirugía aquellas pronaciones mayores de 60 grados.

Colocando el antebrazo en posición neutra, ni supinado , ni pronado.

FOTO 45



Foto 45. Menor con sinostosis radio cubital derecha, bloqueado en pronación de 50 °.

Para lograr poner la muñeca en neutro hiper aduce el brazo.

FOTO 46



Foto 46. Pacientes con Sinostosis radiocubital tratando de suplir la pérdida de pronosupinación del antebrazo, compensan parcialmente, exagerando la abducción o aducción del brazo; flexionando y/o extendiendo el codo.

Sinostosis a otros niveles:

FOTO 47



Foto 47. Sinostosis de falanges y metacarpianos en una severa deformidad de la mano.

FOTO 48



FOTO 49



Foto 49. Sinostosis de Falanges distales.

FOTO 50



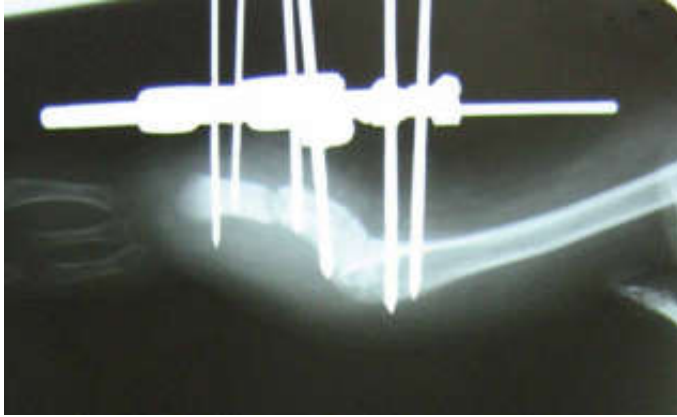


Foto 50. Rx. de sinostosis radio humeral y tratamiento quirúrgico.

Siempre la intención quirúrgica se centra en mejorar la estética y colocar los huesos y articulaciones bloqueadas en la posición funcional mas aceptable posible.

2.2. Luxación Congénita de la Cabeza Radial.

Patología poco frecuente, y que se da fundamentalmente por la reducción o ausencia del cúbito , el cual al no contener estructuralmente a su par, condiciona este escape de la cabeza radial.

FOTO 51

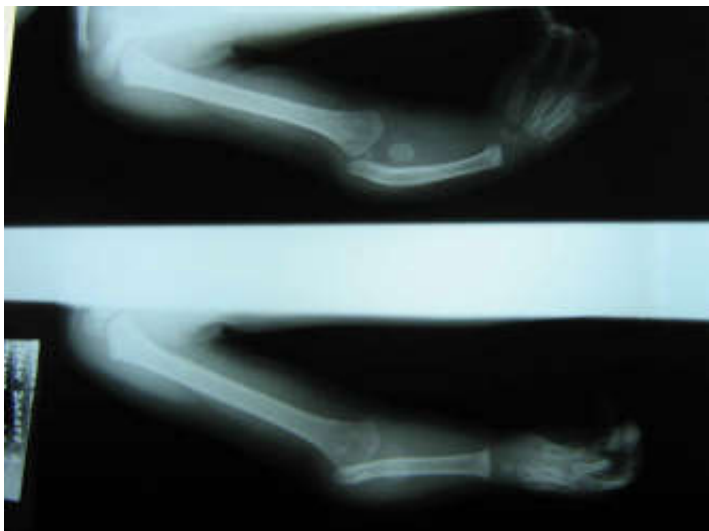




Foto 51. Rx. de miembros con agenesia cubital y luxación de cabeza radial .

Quirúrgicamente hemos efectuado no solo la reducción , mediante osteotomía, del radio; sino que paralelamente colocamos un aparato alargador , previa osteotomía , en el cúbito ; para lograr una mayor longitud de este hueso. De este modo logramos mejorar la reducción dela cabeza radial.

FOTO 52



FOTO 53



Foto 52 y 53. Radiografías de de la reducción de la luxación congénita de la cabeza radial, mediante osteotomía en anillo. Osteotomía de alineamiento radial y alargamiento del cubito para dar mayor soporte radial al antebrazo , reduciendo mejor aún la luxación de la cabeza del radio.

2.3. SINDACTILIA:

Falla que consiste en la falta de separación de uno mas dedos tanto del pie como de la mano.

2.3.1. Sindactilia Simple: Aquella en la que la unión digital es

la unión digital es unicamente del tejido cutáneo

FOTO 54.



Foto 54. Sindactilia simple y completa del cuarto espacio interdigital.

2.3.1.1. Sindactilia Simple Completa:

Cuando la unión de los dedos se da en toda la su longitud.

Foto 55



Foto 55. Vista palmar de una sindactilia simple y completa del cuarto espacio interdigital.

2.3.1.2. Sindactilia Simple incompleta :

La unión se da solo en una parte de la longitud digital.

FOTO 56



Foto 56. Sindactilia simple e incompleta del segundo espacio interdigital, que solo compromete la mitad de la longitud de los dedos.

2.3.2. Sindactilias Complejas:

Cuando la unión se da además entre los componentes óseos , tendineos de los dedos, habiéndose encontrado verdaderos nudos de los dedos entrecruzados: y que ameritaron cirugía precozmente, sin esperar los 6 meses de vida en que se deben resolver las otras sindactilias

FOTO 57



FOTO 58



FOTO 59



Fotos 57, 58 y 59. Vistas palmares y dorsales de una menor con sindactilia compleja de ambas manos, siendo la izquierda un verdadero nudo, que se resolvió quirúrgicamente de manera precoz.

El Tratamiento quirúrgico, como ya hemos mencionado de preferencia se debe efectuar después de los seis meses de edad., para poder diferenciar mejor , en el acto quirúrgico, los componentes tendíneos y neurovasculares digitales.

Salvo como ya es comprensible en aquellos casos en que los dedos se encuentren atrapados , debiéndose realizar su separación precozmente, como es el caso de las sindactilias complejas.

FOTO 60



FOTO 61



Fotos 60 y 61. Muestran el postoperatorio de las manos de la niña de las fotos anteriores, se aprecian los dedos individualizados; en espera de las siguientes cirugías.

Se usó más las Comisuroplastias mediante la elaboración de un colgajo rectangular dorsal, el que da más forma de comisura y no forma molestas cicatrices interdigitales. Cubriendo los defectos cutáneos con injerto de piel total, tomado de la zona inguinal contralateral.

FOTO 62



FOTO 63



FOTO 64



Fotos 62, 63 y 64. Procedimiento utilizado en la apertura de las comisuras interdigitales de las sindactilias, creado por un colgajo dorsal y complementado con injerto de piel total.

2.3.3. Sindactilia Asociadas a otros síndromes-Síndrome de POLAND

FOTO

65



Foto 65. Menor con Síndrome de Poland, destacando la sindactilia, hipoplasia del pectoral mayor y la disminución de longitud y masa muscular de todo el miembro superior derecho.

FOTO 66



Foto 66. Niña con Poland en la que es notoria la disminución de la longitud del miembro superior y la sindactilia digital.

FOTO 67



Foto 67. Lactante con marcada disminución del volumen y longitud del miembro superior izquierdo , incluyendo a la mano y sindactilia: Síndrome de Poland.

Esta es una patología en la que se encuentra una sindactilia simple, completa o incompleta; asociada a reducción de la longitud de todo el miembro superior afecto. Hipoplasia o agenesia del músculo pectoral mayor, que puede presentar así mismo falta de desarrollo o ausencia de uno o más arcos costales del mismo lado. También se asocia a este Síndrome, sinfalangismo digital , es decir no existen movimientos interfalángicos.

FOTO 68



FOTO 69



Foto 68 y 69. Paciente senil, de 74 años; con Síndrome de Poland , que acudió a la consulta por una prótesis , que no quiso ser intervenido. Con severa sindactilia , hipoplasia marcada de la mano y sinfalangismo.

El tratamiento consiste en las comisuroplastias ya mencionadas, habiéndose además intentado alargar los dedos hipoplásicos, con resultados no muy alentadores.

2.3.4. Sindactilia Severa: Síndrome de APERT

FOTO

70



Foto 70. Fascies característica de un menor portador de Síndrome de APERT: cabeza amplia y aplanada; con hipertelorismo e implantación baja de los pabellones articulares. Severa SINDACTILIA de manos y pies.

FOTO 71



FOTO 72



FOTO 73



FOTO 74



FOTO 75



Foto 71, 72, 73 , 74 y 75. Paciente con Sind. de Apert, con las fascies características y sindactilias severas de pies y manos; evidenciándose una uña única tanto en pies como en manos.

Es tal el grado de fusión digital de esta malformación congénita, que no sólo se hallan unidos los huesos , sino que existe una uña única. La mano adopta la forma de un cucharón.

FOTO 76



Foto 76. Manos y pies de una paciente con severa sindactilia en el Síndrome de Apert

La Cirugía solo se limita a retirar uno o dos rayos, tratando de darles algo de funcionabilidad y estética; los pacientes presentan cabeza ancha y aplanada anteroposterior, y retardo sicomotriz moderado a severo.

FOTO 77

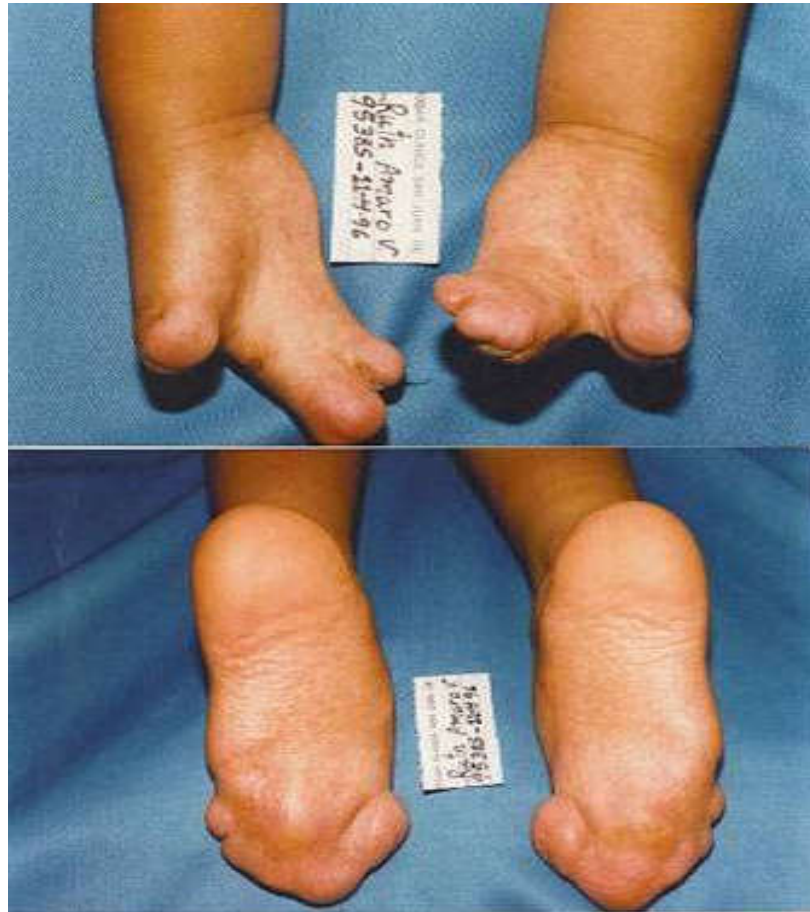


Foto 77. Postquirúrgico de una mano con sindactilia severa en Sínd. De Apert, en la que tuvo que retirarse el segundo y el cuarto rayo, para mejorar la motilidad y la estética manual.

2.4. ARTROGRIPOSIS:

Afección severa en la que se hallan rígidas, en diversos grados, las articulaciones, quedando bloqueado el miembro superior en extensión de codo, antebrazo supinado, muñeca y dedos flexos, con los pulgares aductos. Los músculos se presentan acartonados, con gran pérdida de su elasticidad y tonicidad.

FOTO 78



Foto 78. La rigidez de codo en extensión y de las muñecas en flexión , en la Artrogriposis , imposibilitan coger objetos y llevar las manos a la boca.

FOTO 79



Foto 79. La limitación de motilidad se ubica también en los miembros inferiores, con igual severidad; lo que limita, en la mayoría de casos, la bipedestación.

En los Miembros inferiores también la severidad es grande , la mitad de estos pacientes no llegan a lograr la deambulacón , existiendo en ellos rigidez de

rodillas , en extensión; los pies y tobillos rígidos y desviados en equino varo supinado, semejando un pie Bot

FOTO 80



Foto 80. La rigidez de los pies ,en la Artrogriposis, son frecuentemente en varo supinado; semejando al pie Bot.

La alternativa para estas malformaciones consisten en efectuar capsulotomías, tenotomías, así como osteotomías que lleven a colocar mano y muñeca en posiciones funcionales.

FOTO 81



Foto 81. Rx. del postoperatorio de una muñeca Artrogripótica. Deflexión de muñeca con Artrodesis de la misma. Así como deflexión y rotación del pulgar.

2.5. CAMPTODACTILIA

Es la deformidad en la que los dedos están en flexión, producto de la retracción palmar de las partes blandas, tanto tendón, como cápsula y la misma piel.

FOTO 82



FOTO 83



Foto 82 y 83. Vista dorsal y palmar del cuarto dedo en camptodactilia, por acortamiento de las partes blandas palmares.

FOTO 84



FOTO 85



Foto 84 y 85. Mostrando la flexión del tercer y cuarto dedo (generalmente los dedos más afectados) en la Camptodactilia.

La deflexión digital realizada, consistió en un colgajo rectangular , elaborado de la región dorsolateral, en el mismo acto capsulotomía volar y/o alargamiento, versus tenotomía del flexor superficial . Se cubrió los defectos cutáneos con injerto de piel total, siempre tomados de la región inguinal.

FOTO 86



FOTO 87



Foto 86 Y 87. Postquirúrgico de un cuarto dedo flexo de la Camptodactilia, con colgajo dorsal rectangular deslizante, hacia región palmar.

FOTO 88

QX CAMPTODACTILIA



Foto 88. Postoperatorio inmediato de la deflexión del 2° al 5° dedo .

2.6. Clinodactilia: Desviación lateral de los dedos

FOTO 89



Foto 89. Desviación congénita, lateral del cuarto dedo en la Clinodactilia.

FOTO 90-



Foto 90. Rx. de una desviación lateral del cuarto dedo de la mano, determinada en este caso por la presencia de una falange proximal Delta.

FOTO 91



Foto 91. Desviación lateral del quinto dedo, a expensa de la falange distal.

Las osteotomias cuneiformes corrigiendo el eje de los rayos afectados, produce los mejores resultados funcionales y estéticos, aunque cuando esta se realiza en niños muy pequeños, el alineamiento no es definitivo; por la etapa de desarrollo esquelético por la que transcurre

FOTO 92



Foto 92. Rx. de las correcciones quirúrgicas, osteotomía en cuña de la falange distal, de alineamiento.

Mano en ráfaga cubital. Es otra variante de las malformaciones con desviaciones laterales. Debiéndose corregir con plastia de la cápsula metacarpofalángica y hacer la plicatura de reducción de la luxación , asociada,de los tendones extensores

FOTO 93



Foto 93. Dedos en desviación cubital de una mano en ráfaga.

La desviación lateral digital también se da por la presencia de falange Delta, la que es igualmente factible de corregir mediante osteotomias.

FOTO 94



Foto 94. Falange proximal en DELTA, ocasionando desviación lateral, del cuarto dedo.

Deformidad de KIRNER: Desviación lateral y palmar que sólo compromete a los quinto dedo de ambas manos.

3. POLIDACTILIA

FOTO 95



Foto 95. Polidactilia mixta, post, meso y preaxial de ambas manos.

Presencia de uno o más rayos , pudiendo ser:

3.1. Preaxial : si el dedo adicional se halla en el lado radial.

FOTO 96



Foto 96. Polidactilia preaxial, es la que se presenta con mayor frecuencia.

3.2. Postaxial: se encuentra el dedo supernumerario, hacia el lado cubital.

FOTO 97



Foto 97. Rx. De una polidactilia postaxial.

3.3. Mesoaxial: los dedos excedentes se presentan en posiciones intermedias.

FOTO 98



Foto 98. Dedo supernumerario en la región central de la mano en una polidactilia mesoaxial.

DIMELIA O MANO EN ESPEJO: la duplicación es de todos los dedos de la mano.

FOTO 99



FOTO 100



Foto 99 y 100. Vista palmar y dorsal de la mano de un menor con DIMELIA.

Las correcciones se pueden hacer precozmente, aún en el sentido figurativo, en la cuna del recién nacido, si se trata de dedos flotantes. Como secuela dejan, en algunos casos, desviaciones laterales de los dedos vecinos, por lo que es importante corregir minuciosamente, tanto la cápsula, como aplicar los tendones comprometidos.

FOTO 101



Foto 101. Pre y postoperatorio de la polidactilia mixta.

4. Falla con Crecimiento aumentado : Gigantismo parcial.

Por lo común el gigantismo esta localizado en dos o más dedos.

FOTO 102



Foto 102. Gigantismo localizado del 2° y 3° dedo de un lactante, la desproporción es extremadamente exagerada, superando el tamaño final del dedo de un adulto.

FOTO103



Foto 103. Gigantismo localizado del dedo indice.

El tratamiento precoz debe iniciarse antes que el aumento digital exceda el tamaño proporcional del adulto. Consistiendo la cirugía en epifisiodesis, neurectomias parciales, así como la exeresis de los tejidos redundantes, incluyendo el óseo.

FOTO 104



Foto 104. Pre y postquirúrgico de un gigantismo localizado de mano.

Las amputaciones son recursos , que muestran la tardanza en el manejo y tratamiento de esta variedad de malformaciones.

4. Falla con disminución del desarrollo

Se han beneficiado un grupo de estos pacientes con la aplicación de minialargadores , lográndose en estos casos, aumentar cien por ciento la longitud final del dedo.

FOTO 105



Foto 105. Menor portadora de hemimelia miembro superior izquierdo, con marcada hipoplasia del segundo al quinto dedo, presentaba tegumentos digitales, vacuos. Sometiéndola al programa de alargamiento digital. Previamente se le injerto el índice con una falange proximal tomada del cuarto dedo del pie izquierdo, el cual al prender a los tres meses estuvo en condiciones de ser allargado..

FOTO 106



Foto 106. Las mano izquierda de la menor tenía los dedos vacuos, estando condicionados para albergar las falanges alargadas.

FOTO 107



Foto 1067

FOTO 108

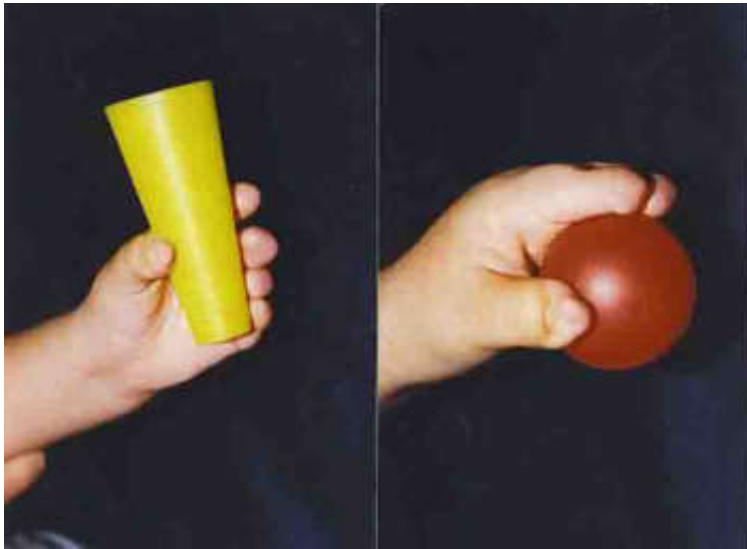


Foto 108

FOTO 109



FOTO 110



5. SINDROME DE LAS BANDAS CONSTRICTIVAS

Al presentarse estas bandas en segmentos muy distales , ocasionan tal grado de constricción, que son capaces de amputar parcialmente los dedos o aún más toda la mano o el antebrazo. Un buen grupo de estas amputaciones se producen en la etapa intrauterina. Estas deformidades deben ser corregidas, como en nuestros casos, mediante “Zetoplastias”

FOTO 111



FOTO 112



6. Deformidad de Madelung

Es una malformación congénita rara, de la porción palmar y cubital de la epífisis distal del radio, con subluxación dorsal de la parte distal del cúbito. La epífisis distal del radio es triangular por falta de crecimiento de las caras cubital y volar de la fisis.



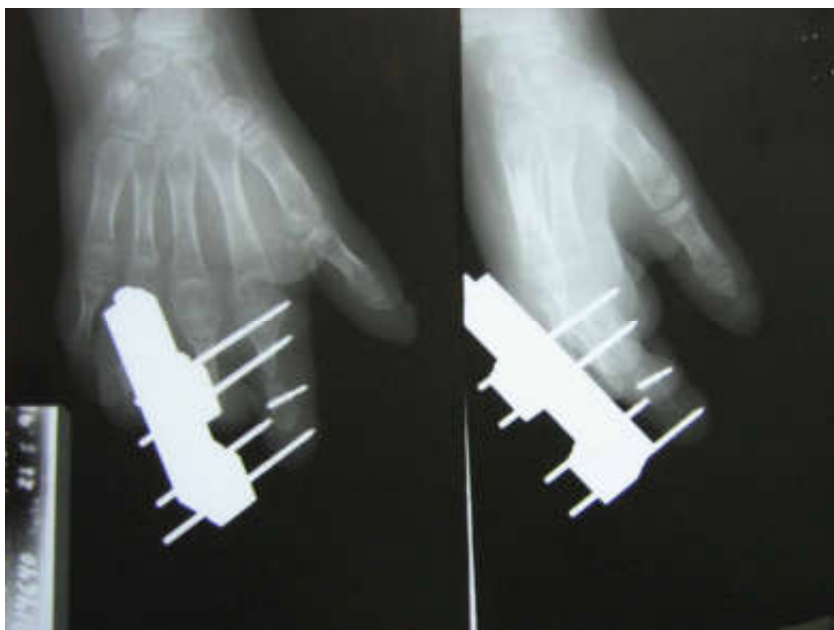
FOTO 114



En la deformidad de Madelung en niños suele ser asintomática y con buena función , por lo que es importante evaluar la necesidad quirúrgica.

ALGUNAS COMPLICACIONES PRESENTADAS

Dentro de las complicaciones presentadas en los pacientes intervenidos en el presente estudio, se encuentran , las infecciones de partes blandas , mas no del hueso. Las roturas de los pines de alargamiento, como en la siguiente Rx.



La angulación de los fragmentos alargados, como en la presente Rx.



1,1La migración de los clavos roscados, o aflojamiento de los mismos como observamos en la Rx. Siguiente.



DISCUSIÓN

Los pacientes no quirúrgicos , con ausencia parcial o total del miembro superior, el tratamiento consiste en la adaptación precoz de una prótesis, de preferencia cuando el menor inicia el gateo; siendo imprescindible de todas maneras cuando el niño inicia la marcha independiente.

EL PATRON FUNCIONAL DE LA MANO SE FORMA DE LOS 8 A LOS 18 MESES DE EDAD. ESTA ES LA ETAPA IDEAL EN QUE DEBEN REALIZARSE LAS CORRECCIONES QUIRURGICAS.

Las malformaciones congénitas se van a constituir en la etapa embrionaria, específicamente en el primer trimestre gestacional, debiendo saber que un grupo de estas, son hereditarias y el otro gran grupo es adquirida, pudiendo cualquier noxa externa detener o cambiar el camino correcto neoformativo. Por lo que si se trata de hacer Medicina Preventiva, es necesario, evitar exponer a la gestante a los diversos factores ambientales físicos, químicos o de microorganismos que potencialmente ocasionen la desviación del desarrollo normal de los órganos en formación.

Son múltiples las malformaciones congénitas, y más las técnicas operatorias ensayadas, sin embargo las que más nos preocupó y ocupó gran parte de nuestro tiempo , por el rol discapacitante funcional y psicológico. También aquellas que nos brindaron las mejores satisfacciones, tanto a nosotros, como al objetivo principal, el paciente.

Resaltan las siguientes:

La transferencia de rayos digitales a otra ubicación.

La pulgarización del índice en la agenesia del primer rayo, es uno de nuestros logros más importantes en la recuperación de prehensión y oposición del pulgar. Habiendo desarrollado la técnica (de Buck Gramcko) en tal grado que los resultados funcionales y estéticos , se consideran satisfactorios-

Las sindactilias complejas fueron otro de los grandes desafíos, al tratar de individualizar dedos anudados , sin forma, ni alineamiento definido, tratando de orientarlos aunque lo funcional, no siempre iba a la par con lo estético. Requiriendo siempre más de una intervención quirúrgica.

El valor de los alargamientos óseos , por callotasis, continuando el camino trazados por los autores nacionales, como nuestro maestro el Dr. Alfredo Aybar, en las hipoplasias óseas, que nos evitan operaciones prolongadas y más riesgosas como la transferencia de dedos del pie a la mano.

El momento oportuno para intervenir el gigantismo localizado, mediante epifisiodesis temporal o definitivas, ostectomías parciales, extirpación de partes blandas redundantes; y evitar las dramáticas amputaciones de los rayos sobredesarrollados.

La Artrogriposis, es otro de las temidas malformaciones, que en el caso de los miembros superiores , mantiene rígidas las articulaciones. El codo en extensión, lo que impide llevar la mano a la boca; la muñeca en flexión, con el pulgar aducto. Logramos mediante ostectomías en anillo reflexionar muñeca y dedos localizándolos en mejor posición funcional, para que nuestro paciente, que presenta una inteligencia normal o

superior y que sufre plenamente el drama de su enfermedad, pueda valerse por si solo.

A diferencia del síndrome de APERT, donde el paciente presenta un coeficiente intelectual muy bajo, y no es plenamente conciente de la gran limitación de mantener los dedos marcadamente fusionados y que logramos parcialmente mejorar el aspecto externo del miembro superior.

REFERENCIA BIBLIOGRÁFICA

- Barot LR, Caplan HS: Early surgical intervention in Apert's syndactyly. *Plast Reconstr Surg* 1986 Feb; 77(2): 282-7
- Beaty James M.D: Tratado de Ortopedia Pediátrica 19923.
- Campbell's Operative Orthopedics. Editorial Médica Panamericana SA 1988
- Colville J: Syndactyly correction. *Br J Plast Surg* 1989 Jan; 42(1): 12-6
- Eaton CJ, Lister GD: Syndactyly. *Hand Clin* 1990 Nov; 6(4): 555-75.
- Flatt AE: The Care of Congenital Hand Anomalies. St Louis: Quality Medical Publishing; 1977.
- Garay Espinoza Joel. Xxi Congreso Peruano de Ortopedia y Traumatología. Nov 1990Curso Internacional Pre Congreso “ manejo de Pie Bot” y Defiormidades Congénitas.
- Lamb DW, Wynne-Davies R, Soto L: An estimate of the population frequency of congenital malformations of the upper limb. *J Hand Surg [Am]* 1982 Nov; 7(6): 557-62
- Light TR: Congenital anomalies: syndactyly, polydactyly, and cleft hand. In: Peimer CA, ed. *Surgery of the Hand and Upper Extremity*. NY: McGraw-Hill: 1996: 2111-2144.
- Meneghello: Pediatría Ed 5, vol 5. editorial Panamericana 1997
- Patterson TJ: Congenital ring constriction. *Br J Plast Surg* 1961; 14: 1-31.
- Percival NJ, Sykes PJ: Syndactyly: a review of the factors which influence surgical treatment. *J Hand Surg [Br]* 1989 May; 14(2): 196-200
- Staheli: Fundamentals of Pediatric Orthopedics. Raven Press 1992.
- Tachdjian M.O.: Pediatric Orthopedics, Ed. 2. Vol 4 Philadelphia W.B. Saunders 1994.
- Upton J: Apert syndrome. Classification and pathologic anatomy of limb anomalies. *Clin Plast Surg* 1991 Apr; 18(2): 321-55
- Upton J: Congenital anomalies of the hand and forearm: syndactyly. In: McCarthy JG, ed. *Plastic Surgery*. Philadelphia: WB Saunders Co: 1990: 5279